脳室周囲白質軟化における超音波診断の病理学的評価

（分担研究：脳室周囲白質軟化症（ＰＶＬ）の成因と治療に関する研究）
研究協力者：高嶋幸男
協同研究者：出口貴美子、喜田善和、橋本和広、浅沼勝美

要約：頭部超音波検査が反復施行された50新生児剖検例を対象として、頭部超音波検査による脳室周囲エコー域（PVE）の程度と、病理所見における脳室周囲白質軟化（PVL）との関連について比較検討した。PVL は PVE の強さと関連があり、PVE1度 では27.8% に、PVE2度で41.7% に、PVE3度で87.5% に認められた。PVE の程度が強いほど白質軟化の程度も強く、組織海綿状化が強い傾向がみられた。PVE3度群では種々の型の PVL がみられ、白質出血も半数に合併していた。頭部超音波検査で嚢胞状 PVL では白質軟化と共に多嚢胞性脳軟化を呈するものがあった。以上のことから、病理学的に小さい PVL は超音波診断は困難であり、広い PVL が診断可能であるが、出血の合併もある。一方、小さい PVL は予後的に無症候であるとも考えられ、更に臨床診断基準の検討が必要である。

見出し語：脳室周囲白質軟化、超音波診断、脳障害

緒言：脳室周囲白質軟化（PVL） は未熟児の脳性麻痺の原因となり、重要な予防すべき疾患である。現在 PVL は新生児期では主に超音波検査で診断され、生後数カ月には CT や MRI で診断される。しかし、脳病理所見との比較検討は少なく、画像診断が病理学的 PVL をどこまで反映しているのか、病理学的評価が必要である。今回、剖検例の頭部超音波所見の PVE の程度および広がりや嚢胞の有無と病理所見による白質軟化の有無と程度、広がりを比較検討した。

研究方法：最近の6 年間の剖検例で、反復して超音波検査した50剖検例を対象とした。頭部超音波所見は PVE を脈絡叢の輝度を基準として1−3度（1度は周囲より輝度が高いが脈絡叢より輝度が低いもの、2度は輝度が脈絡叢と同等、3度は脈絡叢より輝度が高いもの）に分け、C−PVL（直径3mm 以上の嚢胞形成を認めるもの）を含めて4群に分類した。一方、大脳白質軟化は病変の広がりにより、病変が後角に限局している focal(F)6 例、前角にまで広がっている widespread(W)12例、大脳皮質下の白質にまで広がっている diffuse(D)2例、多発性の嚢胞で大脳皮質にも病変を認める multicystic encephalomalacia(MCE)3例の4群に分類し検討した。

研究成績： 病理学的な PVL は50例中22例(44.0%)にみとめた（表）。PVE1度は27.8% に、PVE2度では41.7% に、PVE3度では87.5% に PVL が認められ、PVE の強さに応じて PVL の頻度は増加していた。PVL の型と PVE の程度の間には、彌慢性または多嚢胞性の軟化が PVE3度に多いが、F と W 型 PVL はいずれの程度の PVE でもみられた。うっ血と組織海綿状化について検討すると、その頻度は PVE の程度と共に増加した。PVE 1度の群の PVL は2度以上の群に比べて小さな散在性壊死巣であり、これはいずれも在胎36週以上のより成熟した児に認められた。PVE2群では24例中 PVL 病変が10例みられた。PVE2度の持続期間でみると、1 週間以内持続例より 8日以上持続例の方に PVL が多くみられた。

表 Neuropathology of cases examined with ultrasonography

Grade of PVE	No.	PVL(%)	Type of PVL F	W	D	MCE	PWMH	Spongy (%)	IVH
≦1	18	5 (27.8)	1	4	0	0	1 (5.6)	2 (11.1)	4 (22.2)
2	24	10 (41.7)	4	5	1	0	0 (0)	15 (62.5)	4 (16.7)
3	8	7 (87.5)	1	3	1	3	4 (50.0)	8 (100)	4 (50.0)

MCE, multicystic encephalomalacia; W, widespread; F, focal; D, diffuse; PWNH, periventricular white matter hemorrhage

PVE3度は8 例にみられ、そのうち5 例には C−PVL 像がみられた。8 例のうち4 例に種々の範囲の PVL がみられ、脳室内出血を伴う1例のみに PVL が認められなかった。C−PVL の5 例中3 例に MCE が認められた。8 例中4 に白質出血が認められた。

考察：これまでの頭部超音波検査と病理所見の比較検討の報告は比較的少ない。今回、我々は前報（喜田ら）よりも更に症例を増やし、超音波所見による脳室周囲高エコー域と病理所見による白質軟化との関連をより詳細に検討した。頭部超音波検査で脳室周囲に直径3mm 以上の嚢胞を認めたものを C−PVL と定義すると、5 例全例に白質軟化を認め、白質軟化の診断に C−PVL は重要な所見と考えられる。しかし、中には多嚢胞性脳軟化も含まれており、注意を要する。一方、白質軟化22例中 C−PVL は5 例であり、C−PVL のみで白質軟化を診断すると、超音波診断できていない症例が少なくない。更に詳細な臨床と病理の検討が重要である。

PVE3度はほとんどの例の病理で白質軟化を認めており、PVE3度も白質軟化の診断に重要な所見である。しかし、PVE3度の中には、白質出血や多嚢胞性脳軟化が含まれており、このことも十分念頭において診断する必要がある。

PVE2度のうち病理学的に PVL と診断されたのは、41.7% である。PVE2度の持続期間を検討すると、持続期間が長い（prolonged PVE）群により効率に白質軟化がみられ、PVE2度の持続期間も白質軟化の診断に参考になると思われる。さらに、脳室周囲高輝度の変化、とくに高輝度が増強する場合も白質軟化であることが多く、診断に注意すべき所見である（喜田ら）。PVE2度以上の群で PVE の広がりと病理所見との間に関連を認めたことより、今後超音波検査に際しては脳室周囲だけでなく、もっと広い範囲を繰り返し検査することも重要であると思われる。

一方、新生児期超音波像と神経学的後障害の関係を検討すると、PVE3度および c−PVE では後障害が多いが、PVE2では10% 以下と少ない傾向がある（橋本）。これらのことから、病理学的に広い PVL が診断可能であり、出血の合併もありえると考えられるが、小さい PVL は超音波診断は困難であり、予後的には無症候のものが少なくないと考えられ、更に臨床診断基準の検討が必要である。

参考文献：

1. 喜田善和、他：脳室周囲白質軟化における超音波診断と脳病理．新生児誌、投稿中．
2. 橋本和広：脳室周囲白質軟化の診断と病態．脳と発達、27(Suppl):S92, 1995.

国立精神・神経センター神経研究所疾病研究第２部
Dep. of Mental Retardation and Birth Defect Research, National Institute of Neuroscience, National Center of Neurology and Psychiatry.

検索用テキスト OCR(光学的文字認識)ソフト使用
論文の一部ですが、認識率の関係で誤字が含まれる場合があります

要約:頭部超音波検査が反復施行された 50 新生児剖検例を対象として、頭部超音波検査による脳室周囲エコー域(PVE) の程度と、病理所見における脳室周囲白質軟化(PVL)との関連について比較検討した。PVL は PVL の強さと関連があり、PVL1 度では 27.8%に、 PVL2 度で 41.7%に、PVL3 度で 87.5%に認められた。PVE の程度が強いほど白質軟化の程度も強く、組織海綿状化が強い傾向がみられた。PVL3 度群では種々の型の PVL がみられ、白質出血も半数に合併していた。頭部超音波検査で嚢胞状 PVL では白質軟化と共に多嚢胞性脳軟化を呈するものがあった。以上のことから、病理学的に小さい PVL は超音波診断は困難であり、広い PVL が診断可能であるが、出血の合併もある。一方、小さい PVL は予後的に無症候であるとも考えられ、更に臨床診断基準の検討が必要である。